

La dystrophie spongieuse héréditaire de Canavan

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Patrik MIRIMÁNOFF

de

Genève

Thèse N° 3347

Texte condensé de la thèse N° 3347, approuvée par la Faculté de médecine.
Des copies en microfilms du texte complet peuvent être obtenues auprès de la
Bibliothèque publique et universitaire de Genève. Le texte complet peut être
consulté à cette bibliothèque ou à la Bibliothèque nationale suisse à Beme.

GENEVE
Editions Médecine et Hygiène
1973



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545925_0016

La dystrophie spongieuse héréditaire de Canavan

THESE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de docteur en médecine

par

Patrik MIRIMANOFF

de

Genève

Thèse N° 3347

Texte condensé de la thèse N° 3347, approuvée par la Faculté de médecine.
Des copies en microfilms du texte complet peuvent être obtenues auprès de la
Bibliothèque publique et universitaire de Genève. Le texte complet peut être
consulté à cette bibliothèque ou à la Bibliothèque nationale suisse à Beme.

GENEVE

Editions Médecine et Hygiène

1973

La Faculté de médecine, sur le préavis du professeur Erwin Wildi, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 21 mai 1973

Le doyen :
William Geisendorf

Thèse No 3347



Que le professeur E. Wildi trouve ici l'expression de ma très grande gratitude pour l'intérêt qu'il a porté à ma thèse. Ses directives et conseils ont rendu possible la réalisation de ce travail.

J'exprime mes remerciements les plus vifs au docteur J.-P. Mühlethaler pour sa contribution essentielle à la partie descriptive et anamnestique de cette thèse.

Je tiens à souligner l'importance des apports de l'Institut de pathologie de l'Hôpital cantonal d'Aarau, qui sont à la base de notre étude.

A FRANÇOISE

Mots-clés: Spongieuse - Astrocytes du type II d'Alzheimer - Insuffisance myélinique - Mitochondries - ATPase - Na/K.

Synonymes :

1. Dégénérescence spongieuse juvénile du système nerveux central (27).
2. Forme congénitale de la dégénérescence spongieuse familiale (51).
3. Idiotie avec amaurose en-dehors de la maladie de Tay-Sachs (19).
4. Idiotie familiale avec dégénérescence spongieuse des centres nerveux (maladie oedémateuse progressive cérébrale de la première enfance (135).
5. Idiotie familiale avec dégénérescence spongieuse du névraxe (22).
6. Idiotie spongieuse familiale (van Bogaert-Bertrand) du type congénital (98).
7. Spongy degeneration of the central nervous system (van Bogaert-Bertrand type) (1, 2, 3, 4, 11, 28, 52, 63, 64, 94, 127) - (Canavan's disease) (59, 68).
8. Spongy degeneration of the brain (in infancy) (23, 69).
9. Familial spongy degeneration of the brain (21, 93).
10. Canavan's spongy degeneration (70).
11. Diffuse cerebral sclerosis (18).
12. Familial idiocy with spongy degeneration of the central nervous system (van Bogaert-Bertrand type) (142).
13. Familial idiocy with spongy degeneration of neuraxis (129).
14. Infantile spongy degeneration of the central nervous system (128).
15. Progressive degenerative subcortical encephalopathy (53).
16. The spongy type of diffuse sclerosis (139).
17. "Schilder's encephalitis periaxialis diffuse" (29).
18. Cerebrale Oedemkrankheit des frühen Kindesalters (58, 96).
19. Die degenerative diffuse Sklerose (57).
20. Frühkindliche familiäre diffuse Hirnsklerose (39).
21. Spongiöse Dystrophie des Nervensystems im frühen Kindesalter - die diffuse Form. Typ Canavan (78).
22. Sponzige ontarting von de hersenen bij kleinen kinderen (134).

INTRODUCTION

Les états de spongieuse cérébrale sont nombreux et se rencontrent dans des affections de causes variées. Les plus anciennes observations concernant la dystrophie spongieuse héréditaire sont rapportées par GLOBUS et STRAUSS en 1928 (53) et par CANAVAN en 1931 (29), toutes deux interprétées alors comme maladie de Schilder.

En 1949, van BOGAERT et BERTRAND (2) définissent les caractères cliniques et anatomiques essentiels de la maladie, encore admis actuellement, et les reprennent en 1967 (23) avec une revue des cas de la littérature. Actuellement, 85 cas de diagnostic correct nous sont connus.

Le but de ce travail est de présenter 4 enfants atteints de maladie de Canavan, dont 3 sont étudiés anatomiquement et une synthèse englobant les autres cas de la littérature; finalement de discuter le cadre nosologique de l'affection ainsi que les diverses hypothèses pathogéniques proposées. Une attention particulière est prêtée au caractère ethnologique de la dystrophie spongieuse héréditaire, afin de déterminer l'importance de la composante génétique chez les enfants juifs originaires de l'Europe de l'Est.

COMMENTAIRES DES CAS PERSONNELS

Sur le plan clinique, nos cas anatomo-pathologiques n'offrent que peu de concordances.

L'hérédité de l'affection est constatée dans le cas I, par l'évolution sémiologique très semblable de son frère (cas II), actuellement hydrocéphale et idiot grave, âgé de 7 1/2 ans. Le troisième cas est issu d'un mariage consanguin chez des Siciliens. La transmission héréditaire est fort douteuse dans le cas IV, dont la soeur (cas Z) est microcéphale, retardée mentale sans argument en faveur d'une maladie hérédo-dégénérative, et dont le père (cas Y) est exempt de dystrophie spongieuse à la vérification anatomique.

Aucun des 4 enfants examinés cliniquement n'a une origine juive connue.

Les manifestations cliniques ne sont comparables que par l'existence de crises convulsives apparaissant assez tardivement au cours de l'évolution de la maladie. Des malformations associées nettes ne sont notées que dans les deux premiers cas (luxation congénitale de la hanche).

Sur le plan morphologique, les analogies sont plus franches (Tableau 4).

Tout d'abord, en ce qui concerne la spongieuse, qui touche constamment plusieurs formations du tronc cérébral. Son intensité ne paraît pas intimement liée à la durée de la survie puisque, tout en étant très peu étendue chez la fillette la plus jeune, elle reste modérée chez le patient le plus âgé et atteint au contraire une extension et une gravité extrêmes chez la fillette n'ayant survécu que jusqu'à 4 ans et demi.

Le cas I mérite une analyse morphologique particulière, à cause des variations sous-corticales de la formule histo-pathologique, qu'elles soient cérébrales ou cérébelleuses. En effet, il y a une différence fondamentale entre l'état des axes blancs gyraux dans leur partie superficielle et celui de la partie plus profonde du centre ovale. Dans les premiers, on note une gliose fibrillaire dense, compacte, privée quasi-complètement de fibres myélinisées et d'éléments oligodendrogliaux, en outre perforée par de larges criblures, indices d'une rétraction tis-

sulaire périvasculaire. Dans la seconde, la spongiose est au contraire intense, les fibres myélinisées relativement bien conservées, l'oligoglie non raréfiée et les criblures inexistantes. Dans la plage intermédiaire entre les deux, les modifications d'une de ces formules à l'autre se font progressivement, les cavités spongieuses sont petites, l'oligoglie et la myéline peu abondantes.

De ces particularités morphologiques régionales, il ressort que tout se présente comme si les lésions de la substance blanche proche de l'écorce étaient plus anciennes que celles de situation plus profonde. Les lésions du cas IV soutiennent fortement cette idée, par la localisation sous-corticale d'une spongiose de degré moyen, reposant sur une substance blanche profonde bien conservée. La forme ovale des cavités de spongiose, orientées parallèlement à l'axe des fibres nerveuses s'explique bien depuis qu'il a été démontré (expérimentalement) que c'est l'imbibition qui se fait à l'intérieur de la gaine de myéline qui en dissocie les couches concentriques.

Il n'y a pas de parallélisme évident entre la spongiose et son intensité d'une part, la densité des astrocytes nus du type II d'Alzheimer d'autre part.

Très nombreux dans l'écorce du cas III où la spongiose est nulle, ces astrocytes sont rares dans le cas d'atteinte moyenne et ne concordent que dans le cas I par leur degré d'altération à la gravité de la spongiose.

Le problème de l'antériorité de l'atteinte des astrocytes est posé dans le cas III par leur nombre très grand dans une écorce où la spongiose fait défaut.

Les endroits les plus vulnérables à cette transformation astrocytaire paraissent être la partie profonde de la couche moléculaire du cervelet et les couches V et VI de l'écorce cérébrale.

Une mention doit encore être faite de certains noyaux astrocytaires plus volumineux que les précédents et aussi plus déformés, chargés d'une chromatine abondante, mais restant nus comme les précédents, c'est à dire sans protoplasme visible, et qui n'ont, à notre connaissance, pas encore été décrits dans la dystrophie spongieuse.

Dans aucun de ces 3 cas, la transformation astrocytaire observée ne peut être rapportée à une affection hépatique, puisqu'aussi bien la clinique que la morphologie l'écartent, avec toutefois une certaine réserve en ce qui concerne le cas III.

Dans le cas I, malgré la forte atteinte du tronc cérébral, aucune lésion vasculaire n'est évocatrice de la soi-disant maladie de Wernicke infantile.

CONCLUSIONS

Dans cette affection génétique se traduisant dans la bas-âge par une macrocéphalie, des phénomènes hypotoniques, spastiques et de décérébration, accompagnés de crises convulsives et d'altérations diffuses visibles à l'électroencéphalographie, un diagnostic de certitude ne peut être posé sans examen histologique.

Les problèmes discutés ici portent sur le cadre nosologique que l'on peut appliquer à la dystrophie spongieuse héréditaire et par conséquent sur l'évaluation de quelques cas publiés dont les critères de diagnostic ne s'appliquent pas exactement à ceux de la maladie de Canavan. Les hypothèses pathogéniques actuelles sont évoquées, en considération des bases morphologiques et physiologiques récentes de l'oedème cérébral et des cellules gliales. Une attention particulière

est accordée aux travaux expérimentaux et de microscopie électronique rapportés par de nombreux auteurs, ce qui complète l'étude en microscopie optique. Nous essayons ainsi de déterminer dans quelle mesure la maladie de Canavan peut être considérée comme dystrophique ou dégénérative.

La vérification anatomique de 3 cas personnels permet, à l'aide de l'information bibliographique, d'aboutir aux conclusions suivantes :

La spongiose très particulière est expliquée par un déséquilibre osmolaire ATPase - Na/K, dont la relation précise avec un aspect monstrueux des mitochondries pose encore de nombreux problèmes. Qu'il s'agisse d'un trouble intra-astrocytaire semble bien démontré par la présence constante d'astrocytes II d'Alzheimer.

Cet oedème bloque le développement et l'enroulement de la myéline plutôt qu'il ne la détruit.

L'image exceptionnelle rencontrée dans le cas I, dont l'évolution est relativement longue parmi ceux de la littérature (environ 4 ans), permet l'étude du stade terminal des lésions. Nous voyons en effet que les zones sous-corticales, aussi bien du cerveau que du cervelet, ne contiennent pas trace de myéline, aucune cavité de spongiose, mais en revanche une glio-fibrillose compacte avec de volumineuses criblures et une augmentation de la densité de l'oligoglie. Cet état, remplacé progressivement dans la profondeur par la spongiose, traduit à notre avis un processus de rétraction tissulaire cicatricielle, que l'évolution des poids cérébraux tend à confirmer.

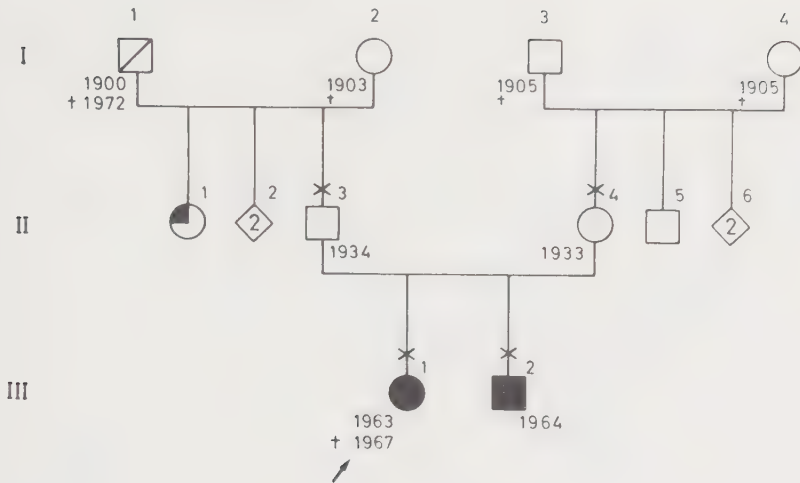
RESUME

A l'occasion de l'étude de 4 cas de dystrophie spongieuse de Canavan, une revue approfondie de la littérature est effectuée. L'affection est envisagée du point de vue nosologique ; il s'agit d'une maladie d'origine vraisemblablement astrogliale dont l'apparement aux leucodystrophies et aux maladies dites "métaboliques" n'est pas encore bien établi. Les notions récentes concernant l'oedème cérébral, la structure et la fonction de l'astrocyte servent de base aux problèmes pathogéniques soulevés par cette affection. La tuméfaction astrocytaire et l'oedème interlamellaire de la myéline sont interprétés comme le résultat d'une dysfonction enzymatique de l'équilibre osmolaire astroglial (ATPase-Na/K), dont la relation avec une transformation monstrueuse des mitochondries est encore problématique.

En conséquence, la juxtaposition lamellaire de la myéline (140) est perturbée par une oedème chronique, la maladie de Canavan traduisant un processus dégénératif à caractère génétique sur un cerveau immature.

Tableau 1.

Arbre généalogique de la famille K.



Légende :

Fille

Garçon

2 enfants de sexe non connu

Maladie de Canavan

Poliomyélite

Infarctus du myocarde

Cas princeps

Sujet examiné

Mariage

Année de naissance 1900

Année du décès † 1972

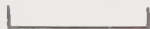
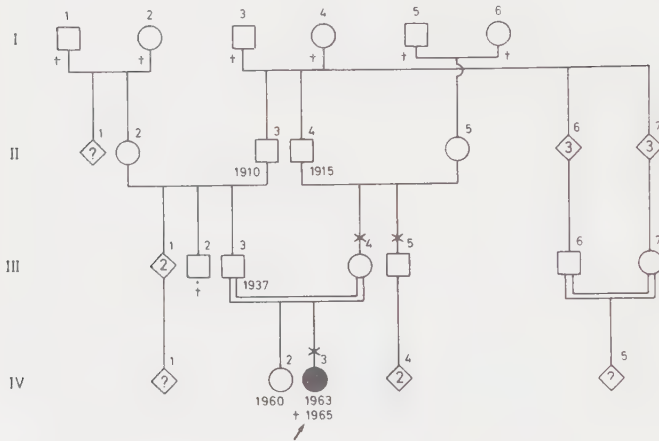


Tableau 2.

Arbre généalogique de la famille V.



Légende:

Fille

Garçon

2 enfants de sexe non connu

Maladie de Canavan

Cas princeps

Sujet examiné

Mariage

Mariage consanguin

Année de naissance

1963

Année du décès

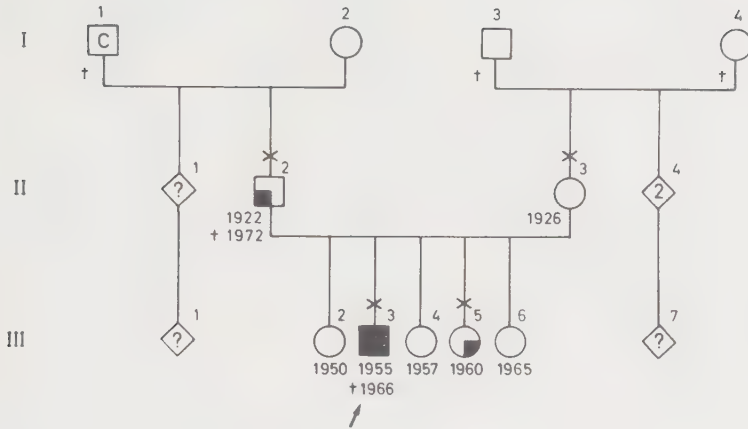
† 1965

Mort en bas-âge (bronchite à 6 mois ?) †



Tableau 3.

Arbre généalogique de la famille I.



Légende:

Fille

Garçon

2 enfants de sexe non connu

Maladie de Canavan

Maladie de Klippel-Trenaunay-Parkes-Weber (cas Y)

Retard scolaire et QI abaissé : 65. (cas Z)

Décès à 42 ans d'un cancer gastrique

Cas princeps

Sujet examiné

Mariage

Année de naissance

Année du décès



1922

† 1972

Tableau 4. Formule histopathologique (cas personnels)

	CAS I			CAS III			CAS IV		
	Astrocytes du type II			Astrocytes du type II			Astrocytes du type II		
	Insuffisance Spongiose d'Alzheimer myélinique			Insuffisance Spongiose d'Alzheimer myélinique			Insuffisance Spongiose d'Alzheimer myélinique		
Écorce hémisphérique	+++	+++	+ ¹	-	+++ ²	-	-	-	
Substance blanche	(+) (+) (+)	++	+++ (+)			+++ ¹	+ ³		
Fibres en Y	(+) (+)					-	-		(+) (+)
Bandelette optique	(+) (+)		+	(+) (+)		-			
Pédoncules cérébraux	(+) (+)		+	(+) (+)		-			
Corps calleux									
Noyau caudé	++		+	-		(+) (+)	+		
Putamen ⁴	+++ 4		++	-		-	(+) (+)		-
Pallidum			+	-					
Thalamus				+++ ⁵					
Noyau rouge				+					
Locus niger	+	++		(+) (+)		+	+		
Écorce cérébelleuse	+++	++		-		-	-		
Substance blanche	+ ou ++		++	-		-	-		
cérébelleuse									
Pédoncules cérébelleux	+	++	+	-		-	+		
Noyau denté	+		++	-		-			
Pont									
Bulbe	++	++	++	+++ ⁶	-	+++	(+) (+)		-
Moëlle	+	++	+	-	-	+++	-		-

Légende :

- absent
(+) discret
+ net
++ important
+++ massif

- 1 surtout occipital
- 2 couches frontales profondes
- 3 substance blanche calcarine
- 4 stries du putamen
- 5 surtout noyau latéral du thalamus
- 6 noyaux tegmentaux du pont

Tableau 5. Maladie de Canavan, cas de la littérature.

a	b	c	d	e	f	g	h	i	k	l	m	n
53	GLOBUS, STRAUSS	1928	E.S.	F	6 $\frac{1}{2}$ m	6 $\frac{1}{2}$ m	-	?	?	+	+	
29	CANAVAN	1931		M	9m	16 $\frac{1}{2}$ m	+	+	-	+	+	
39,135	EISELSBERG	1937		M	4m	7 $\frac{1}{2}$ m	+	?	-	-	+	+
				M	2m	5 $\frac{1}{2}$ m	+	?	-	+	+	+
67	JERVIS	1942	A.C.	F	4m	17m	+	+	-	+	+	
			C.	F	5m	?	+	+	-	-	+	
			H.S.	M	4m	34m	-	+	+	+	+	
19,22	(van BOGAERT	1949	P.Rot.	M	3m	9m	+	+	+	+	+	
	(BERTRAND		M.Rot.	F	N	?	+	+	+	-	+	
			J.Mest.	F	6m	34m	-	+	+	+	+	+
22,24,96	MEYER	1950	Breuer	F	7m	9m	-	?	-	+	+	+
			Strauss	F	?	24m	?	?	?	+	+	+
18	BLACKWOOD, CUMINGS	1954	C.M.	M	2m	23m	-	?	-	+	+	
139	WOLMAN	1958		M	N	17m	-	+	-	-	+	
135	de VRIES	1958	T.Hi.	F	N	24m	+	+	-	-	+	+
			T.Hi.	M	2 $\frac{1}{2}$ m	9 $\frac{1}{2}$ m	+	+	-	+	+	+
			J.H.	M	4m	14m	+	+	-	(+)	+	+
			A.H.	M	6m	25m	+	+	-	(+)	+	+
			I.H.	M	5m	12m	+	+	-	(+)	+	+
142	ZU RHEIN	1960	S.S.	F	2m	?	+	-	-	B	+	
			S.S.	F	N	7m	+	-	-	-	+	
			S.S.	F	2m	21m	+	-	-	-	+	
129	TARISKA	1961		M	N	42m	+	+	?	+	+	
				M	?	24m	+	+	?	-	-	+
11,84	LEES	1961	R.S.	M	4m	41m	+	+	-	+	+	
			I.G.	M	1m	17m	+	+	?	+	+	
134	VERHAART	1962		F	?	22m	+	?	?	+	-	+
				F	?	?	+	?	?	-	-	+
21,23	van BOGAERT	1963	A.Rot.	F	10m	42m	+	+	+	-	+	
			H.Rot.	F	2m	37m	+	+	+	+	-	+
11	BANKER	1964	Fam. A	M	5m	105m	+	+	-	+	+	
			Fam. A	F	?	39m	+	+	-	-	+	+
,84			H.S.	F	5m	?	+	+	-	B	+	
,29			Fam. C	M	3m	13m	+	+	-	-	+	+
,84			Fam. D	M	$\frac{1}{2}$ m	9m	+	+	?	-	+	+
59	HOGAN	1965	E.R.	F	2m	38 $\frac{1}{2}$ m	?	-	-	+	+	
28	BUCHANAN	1965		M	3m	16m	+	+	-	+	+	
				M	5 $\frac{1}{2}$ m	?	+	+	-	+	+	
				F	3m	30m	?	?	?	+	+	
				M	4m	84m	?	?	?	+	+	
119	SACKS	1965		M	2j.	80h.	+	?	?	+	+	
				M	2j.	90h.	+	?	?	+	+	
51	GABURRO	1965	Mi.N.	F	N	3j.	+	?	-	+	+	
				F	N	8j.	+	?	-	-	-	+
58	HENN	1965		F	N	5m	-	-	+	+	+	
4	ADACHI	1966		M	4m	?	-	+	-	B	+	
78	(KOLKMANN	1966	W.S.	M	2 $\frac{1}{2}$ m	6 $\frac{1}{2}$ m	+	-	-	+	+	
	(VOLZKE		K.S.	M	2m	4m	+	-	-	+	+	
			I.H.	F	N	10m	-	?	-	+	+	
100	NELSON, AUREBECK	1966		?	?	?	?	?	?	B	-	+
1	ADACHI, ARONSON	1967		F	?	15m	+	+	-	-	-	+
			R.L.S.	F	3m	26m	+	+	-	+	+	
			I.C.	F	N	57m	-	+	-	+	+	
37	DONOHUE	1967		?	?	?	?	?	?	?	?	+
				?	?	?	?	?	?	?	?	+
				?	?	?	?	?	?	?	-	

Tableau 5. Maladie de Canavan, cas de la littérature (suite).

a	b	c	d	e	f	g	h	i	k	l	m	n
62,64	(JELLINGER (SEITELBERGER	1967	A.Hß. J.Hß. J.Sch.	F M M	N ? ?	3m 10m 56m	+	-	-	+	-	+
113	RAPIN	1967		F F	? ?	48m 20m	?	+	?	+	-	+
70	KAMOSHITA	1967	H.P.J.	M	3m	48m	-	-	-	+	+	
69	KAMOSHITA	1968	T. J.	F F	5m ?	25m 48m	-	?	-	+	+	
3	ADACHI, VOLK	1968		M	4m	11a,2m	+	+	+	+	+	
127	SUZUKI	1968		F	?	24m	+	+	+	-	-	+
94	MELLMANN	1968		F	5m	20m	?	+	?	+	+	
52	GAMBETTI	1969		F	2 1/2m	?	+	?	?	B	-	+
130	ULE	1969		M	1m	?	+	+	?	B	-	+
98	MORCALDI	1969	S.D.C. M.M.D.C.	F F	3/4m N	10m 18m	+	-	-	-	+	
68	JOHNSON	1970		F	?	?	+	?	?	B	-	+
93	MAHLOUDJI	1970		F	1m	15m	+	?	+	+	+	
				N	3m	15m	+	?	+	-	-	+
				F	3m	15m	+	?	+	-	-	+
2	ADACHI	1972		F	3m	24m	+	?	+	-	-	+
6,70	ADORNATO	1972		M	?	?	+	+	?	B	+	
				M	?	?	+	+	?	-	-	+
	Cas personnels	1973	U.k.(I) A.K.(II) A.V.(III) A.I.(IV)	F M F M	1/2m N 12m N	54m ? 25m 10a,10m	+	-	-	+	+	+

Légende :

a) Référence bibliographique.

b) Noms des auteurs.

c) Année de publication.

d) Abréviation du cas par l'auteur.

e) Sexe: M=garçon F=filie.

f) Age de début de la maladie : N = alentours de la naissance.

h = heure; j = jour; m = mois; a = année;
? = inconnu.g) Age de décès : h = heure; j = jour; m = mois; a = année;
? = inconnu (ou encore vivant).

h) Cas familial : +

i) Origine juive : +

k) Consanguinité dans les antécédents : +

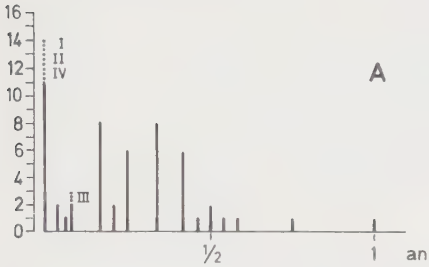
l) Examen anatomo-pathologique pratiqué, + = complet; B = biopsie seule;
(+) = complet, mais détruit pendant la guerre.- = néant; observation clinique seule
m) Cas utilisé dans notre statistique : + (c.f. le chapitre: "Revue des cas de la littérature").

n) Cas discutable : + (c.f. le chapitre: "Critique des cas de la littérature").

Tableau 6 A et B

Evolution Clinique.

Nb. de cas



Nb. de cas



Légende :

A : Age de début de la maladie, concernant 57 cas; 4 cas non indiqués
cas personnels

B : Age de décès, concernant 48 cas; 13 cas non indiqués,
cas personnels

Tableau 6 c

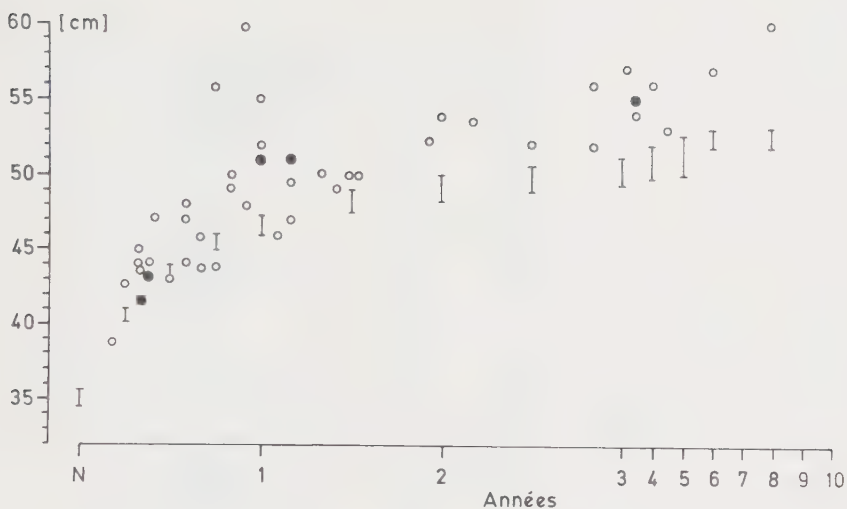
Durée de l'affection

<u>précisée</u>	<u>non précisée</u>	<u>non mentionnée : 4 cas</u>
Moins de 6 mois 11 cas		
de 7 à 12 mois 9 cas	plus de 8 mois 1 cas	
de 13 à 18 mois(x) 8 cas	plus de 9 mois 1 cas	
de 19 à 24 mois 7 cas	plus de 12 mois 1 cas	
de 25 à 30 mois 3 cas	plus de 19 mois 1 cas	
de 31 à 36 mois 0 cas		
de 36 1/2 à 42 mois 2 cas	plus de 36 mois 1 cas	
de 43 à 48 mois 1 cas		
plus de 4 ans(x) 3 cas	plus de 4 ans 3 cas	
plus de 8 ans 1 cas	plus de 8 ans(x) 2 cas	
plus de 10 ans(x) 2 cas		

(x) : cas personnel

Tableau 7

Périmètre crânien



Légende :

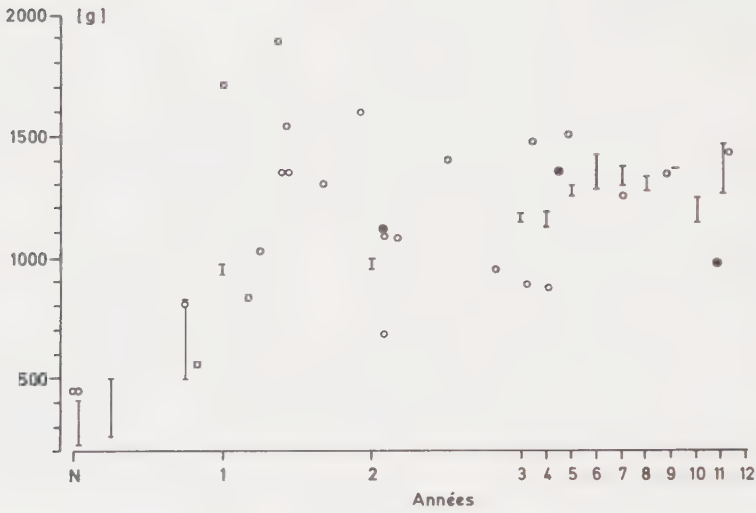
I Valeurs normales selon BRAY (25)

. Cas personnels

Quelques cas sont l'objet de plusieurs mesures

Tableau 8

Poids cérébral



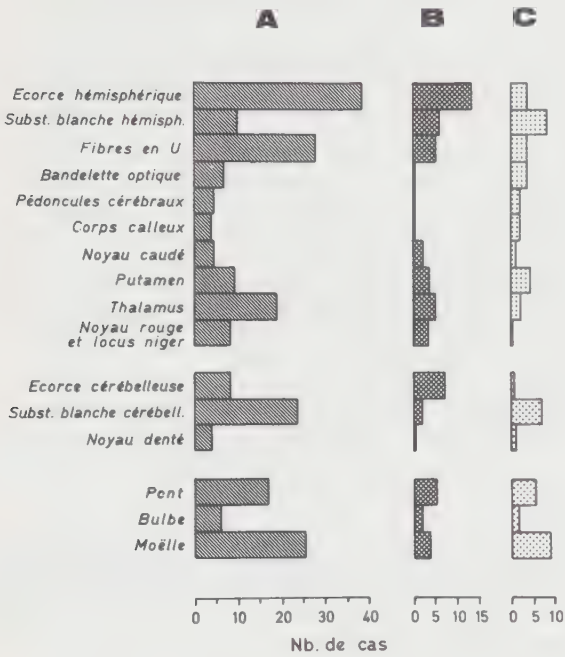
Légende :

I Valeurs normales selon von BRAUNMUHL (26).

• Cas personnels

Tableau 9

Formule Histo-Pathologique (47 cas)



Légende :

A. Spongirose

B. Astrocytes du type II d'Alzheimer

C. Insuffisance myélinique

BIBLIOGRAPHIE

1. ADACHI M.; ARONSON S. M. -Studies on spongy degeneration of the CNS (van Bogaert-Bertrand Type).
Aronson S. M. Volk B.W (eds) : inborn errors of sphingolipids. N. Y.
Pergamon Press 129-147 (1967).
2. ADACHI M. ; TORII J. ; SCHNECK L. ; VOLK B. W. -Electron microscopic and enzyme histochemical studies of the cerebellum in spongy degeneration (van Bogaert-Bertrand type).
Acta neuropath. (Berl.) 20, 22-31 (1972).
3. ADACHI M. ; VOLK B. W. -Protracted form of spongy degeneration of the central nervous system (van Bogaert and Bertrand type).
Neurology (Minneapolis) 18, 1084-1092 (1968).
4. ADACHI M. ; WALLACE B. J. ; SCHNECK L. ; VOLK B. W. -Fine structure of spongy degeneration of the central nervous system (van Bogaert and Bertrand type).
J. Neuropath. exp. Neurol. 25, 598-616 (1966).
5. ADAMS R. D. ; RICHARDSON E. P. Jr. -The demyelinating diseases of the human nervous system. A classification; a review of salient neuropathological findings.
J. Folch-Pi (ed) : chemical pathology of the nervous system. N. Y.
Pergamon Press 162-196 (1961).
6. ADORNATO B. T. ; O'BRIEN J. S. ; LAMPERT P. W. ; ROE T. F. ; NEUSTEIN H. B. -Cerebral spongy degeneration of infancy. A biochemical and ultrastructural study of affected twins.
Neurology (Minneapolis) 22, 202-210 (1972).
7. ALEU F. P. ; KATZMAN R. ; TERRY R. D. -Fine structure and electrolyte analysis of cerebral edema induced by alkyl tin intoxication.
J. Neuropath. exp. Neurol. 22, 403-413 (1963).
8. ALTEGOER E. -Zur Morphologie und Genese des akuten Hirnödems bei ernährungsgestörten Säuglingen.
Beitr. path. Anat. 112, 205-215 (1952).
9. ANDERSON J. M. -Spongy degeneration in the white matter of the central nervous system in the newborn : pathological findings in three infants one with hyperglycinemia.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 32, 328-337 (1969).
10. BAMATTER F. ; FRANCESCHETTI A. ; KLEIN D. -Aspects cliniques, ophtalmologiques et génétiques des abiotrophies neurorétiniennes en pédiatrie.
18e Cong. Ass. Pédiatres Langue Franç. Genève 2, 1-120 (1961).
11. BANKER B. K. ; ROBERTSON J. T. ; VICTOR M. -Spongy degeneration of the central nervous system in infancy.
Neurology (Minneapolis) 14, 981-1001 (1964).

12. BARLOW C. F. -A clinico-pathologic report of an acute familial encephalopathy in the newborn infant.
J. Neuropath. exp. Neurol. 14, 413-423 (1955).
13. BEN-SHMUEL A. -Elektronenmikroskopische Untersuchungen über das im Marklager lokalisierte Hirnödem.
Z. Zellforsch. 64, 523-532 (1964).
14. BERTRAND I.;THIEFFRY S.;BARGETON E. Rev. neurol. 91, 161. (1954).
Cit  par POSER C. M. dans Minckler's Pathol. nerv. syst. 1, 767-821 (1968).
15. BICKEL H. -Hirnatrophie und St rungen des Aminos urenstoffwechsels.
Mschr. Kinderheilk. 115, 254-258 (1937).
16. BIGNAMI A.;PALLADINI G.;APPICCIUTOLI L.;MACCAGNANI F. -Etude exp rimentale de la spongiose c r brale.
Acta neuropath. (Berl.) Suppl. III, 119-126 (1937).
17. BISCHOFF A. -Famili res Syndrom des S uglingsalters mit Myoklonie (Blitz-Nick-Kr mpfen), Hypsarythmie und schwerem psychomotorischem Entwicklungsr ckstand.
Psychiat. Neurol. Neurochir. (Amst.) 64, 133-148 (1961).
18. BLACKWOOD W.;CUMINGS J. N. -a histological and chemical study of three cases of diffuse cerebral sclerosis.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 17, 33-47 (1954).
19. Van BOGAERT L. -Idiotie avec amaurose chez un enfant d'isra lite polonais en dehors de la maladie de Tay-Sachs.
J. belge Neurol. Psychiat. 39, 671-672 (1939).
20. Van BOGAERT L. -Les d g n rescences spongieuses du syst me nerveux infantile.
Wld Neurol. 1, 396-408 (1960).
21. Van BOGAERT L. -Familial spongy degeneration of the brain.
Acta psychiat. scand. 39, 107-113 (1963).
22. Van BOGAERT L.;BERTRAND I. -Sur une idiotie familiale avec d g n rescence spongieuse du n vraxe. (Note pr liminaire).
Acta neurol. belg. 49, 572-587 (1949).
23. Van BOGAERT L.;BERTRAND I. -Spongy degeneration of the brain in infancy.
Amsterdam North Holland Publishing Company (1967).
24. BOURGUIGNON G.;CHOURAQUI A. -Chronaxies vestibulaires et neuromusculaires dans un cas d'idiotie amaurotique infantile.
Rev. neurol. 67, 214-219 (1937).
25. BRAY P. F. -Normal head and chest circumferences and normal fluid values.
Neurology in Pediatrics 488-494 (1969).

26. Von BRAUNMUHL-HAAR A. -Alterserkrankungen des Zentralnervensystems. Henke-Lubarsch-Rössle Hdb. d. spez. path. Anat. um Histol. Bd XIII 1, A 337-539 (1957).
27. BRUCHER J. M.; DOM R.; ROBIN A. -Dégénérescence spongieuse juvénile du système nerveux central. Ses rapports avec la maladie d'Hallervorden-Spatz et les dystrophies neuro-axonales. Rev. neurol. 119, 425-444 (1968).
28. BUCHANAN D. S.; DAVIS C. R. L. -Spongy degeneration of the nervous system; a report of 4 cases with a review of the literature. Neurology (Minneap.) 15, 207-222 (1965).
29. CANAVAN M. M. -Schilder's encephalitis periaxialis diffusa. Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 25, 299-308 (1931).
30. CHOU S. M.; WAISMAN H. A. -Spongy degeneration of the central nervous system. Case of homocystinuria. Arch. Path. 79, 357-363 (1965).
31. COLMANT J. H. -Spongiöse Dystrophien. Verh. dtsch. Ges. Path. 52, 126-142 (1968).
32. CORNOG J. L.; GONATAS N. K.; FEIERMAN J. R. -Effets de l'injection intracérébrale d'ouabaine sur l'ultrastructure du cortex cérébral du rat. Amer. J. Path. 51, 573-590 (1967).
33. CROME L.; DUTTON G.; ROSS C. F. -Maple syrup urine disease. J. Path. Bact. 81, 379-384 (1931).
34. DAVISON A. N.; DOBBING J. -Myelination as a vulnerable period in brain development. Brit. med. Bull. 22, 40-44 (1966).
35. DE ROBERTIS E. D. P.; GERSCHENFELD H. M. -Submicroscopic morphology and function of glial cells. Intern Rev. Neurobiol. N. Y. and Lond. Acad. Press 3, 1-65 (1961).
36. DIEZEL P. B.; MARTIN K. -Hyperglycinämie (Glycinose) mit familiärer idiopathischer Hyperglycinurie. Dtsch. med. Wschr. 50, 2249-2254 (1966).
37. DONOHUE W. L. -Lesions in the CNS associated with inborn errors of amino acid metabolism. Acta paediat. (Upps.) 56, 116-117 (1967).
38. EDGAR G. W. F. -Leucodystrophy as an "inborn metabolic error" comparable to lipidosi. Blackwell Oxf. (ed) : cerebral lipidosi (1957).
39. EISELSBERG F. -Über frühkindliche familiäre diffuse Hirnsklerose. Z. Kinderheilk. 58, 702-725 (1937).
40. ERBSLOH F. -Zur Systematik der spongiösen Dystrophien des Nervensystems. Henke Lubarsch Rössle Hdb. d. spez. path. Anat. um Histol. Bd XIII 2, B 1681-1683 (1958).

41. FARKAS-BARGETON E.; ARSENIO-NUNES M. L. -Maturation de l'équipement enzymatique des parois vasculaires du système nerveux.
Acta neuropath. (Berl.) 15, 251-271 (1970).
42. FARKAS-BARGETON E.; THIEFFRY S. -Maturation histo-enzymatique de la substance blanche et des parois vasculaires du cerveau de l'enfant.
C.R. Acad. Sci. (Paris) 264, 669-672 (1967).
43. FARQUHAR M. G.; HARTMANN J. F. -Neuroglial structure and relationships as revealed by electron microscopy.
J. Neuropath. exp. Neurol. 16, 18-39 (1957).
44. FEIGIN I.; BUDZILOVICH G. -The spongy state: a form due to the agonal or postmortem evolution of gaseous carbon dioxide from glycogen.
Acta neuropath. (Berl.) 7, 136-148 (1966).
45. FEIGIN I.; CRAVIOTO H. -A histochemical study of myelin.
J. Neuropath. exp. Neurol. 20, 245-254 (1961).
46. FEIGIN I.; PENNA C. E.; BUDZILOVICH G. -The infantile spongy degenerations.
Neurology (Minneap.) 18, 153-167 (1968).
47. FLEISCHHAUER K. -Postnatale Entwicklung der Neuroglia.
Acta neuropath. (Berl.) Suppl. IV, 20-32 (1968)
48. FONCIN J. F.; GACHES J.; LEBEAU J. -Encéphalopathie spongiforme (biopsie étudiée au microscope électronique; confirmation autopsique).
Rev. neurol. 111, 507-515 (1964).
49. FRIEDE R. L. -A histochemical study of DPN-diaphorase in human white matter with some notes on myelination.
J. Neurochem. 8, 17-30 (1961).
50. FRIEDE R. L. -Rôle des pédoncules gliaux dans l'équilibre électrolytique cérébral.
Triangle (Fr.) 9, 165-173 (1970).
51. GABURRO D.; MARTIN J. J.; SCARPA P.; VOLPATO S. -Forme congénitale de la dégénérescence spongieuse familiale.
Rev. neurol. 112, 15-29 (1965).
52. GAMBETTI P.; MELLMANN W. J.; GONATAS N. K. -Familial spongy degeneration of the central nervous system (van Bogaert-Bertrand type).
Acta neuropath. (Berl.) 12, 103-115 (1969).
53. GLOBUS J. H.; STRAUSS I. - Progressive degenerative subcortical encephalopathy (Schilder's disease).
Arch. Neurol. Psychiat. (Chic.) 20, 1190-1228 (1928).
54. GREENFIELD J. G.; NORMAN R. M. -Demyelinating diseases.
Greenfield's Neuropathology 475-519. Edward Arnold (Publishers)(1963)
55. GREENHOUSE A. H.; SCHNECK S. A. - Subacute necrotizing encephalopathy - a reappraisal of the thiamine deficiency hypothesis.
Neurology (Minneap.) 18, 1-8 (1968).

56. GUAZZI G. C. ;MACCHI G. -Pour une méthodologie pathologique des maladies démyélinisantes.
Acta neurol. belg. 62, 7-39 (1962).
57. HALLERVORDEN J. -Die degenerative diffuse Sklerose.
Henke Lubarsch Rössle Hdb d. spez. path. Anat. um Histol. Bd XIII
1, A 716-782 (1957).
58. HENN R. ;GERKEN H. ;WIEDEMANN H. R. -Über die cerebrale Oedemkrankheit des frühen Kindesalters.
Z. Kinderheilk. 93, 277-292 (1965).
59. HOGAN G. R. ;RICHARDSON E. P. Jr. -Spongy degeneration of the nervous system (Canavan's disease). Report of a case in an irish-american family.
Pediatrics 35, 284-294 (1965).
60. HORSTMANN E. -Was wissen wir über den intrazellulären Raum im Zentralnervensystem?
Wld Neurol. 3, 112-117 (1962).
61. JATZEWITZ H. -Zur Biochemie neurologischer und psychiatrischer Krankheitsbilder.
Dtsch. med. Wschr. 86, 474-479 (1961).
62. JELLINGER K. ;SEITELBERGER F. -Different types of infantile encephalopathy.
Proc. 1st Cong. Int. Assoc. Sci. Stud. Ment. Deficiency Montpellier 1967, 950-951. Jackson Publ. Comp. (1968).
63. JELLINGER K. ;SEITELBERGER F. -Juvenile form of spongy degeneration of the CNS.
Acta neuropath. (Berl.) 13, 276-281 (1969).
64. JELLINGER K. ;SEITELBERGER F. -Spongy degeneration of the central nervous system in infancy.
Curr. Top. Path. 53, 90-160 (1970).
65. JELLINGER K. ;SEITELBERGER F. -Spongy glio-neuronal dystrophy in infancy and childhood.
Acta neuropath. (Berl.) 16, 125-140 (1970).
66. JERVIS G. A. -Early infantile acute diffuse sclerosis of the brain (Krabbe's disease).
Mod. Probl. Pädiat. 1, 781-793 (1954).
67. JERVIS G. A. -Early infantile "diffuse sclerosis" of the brain (Krabbe's type) : report of 2 cases with review of literature.
Amer. J. Dis. Child. 64, 1055-1072 (1942).
68. JOHNSON A. B. -Deficiency of ATPase-positive astrocytic processes in spongy degeneration of the nervous system (Canavan's disease).
J. Neuropath. exp. Neurol. 29, 136. (1970).
69. KAMOSHITA S. ;RAPIN I. ;SUZUKI K. ;SUZUKI K. -Spongy degeneration of the brain. A chemical study of two including isolation and characterisation of myelin.
Neurology (Minneap.) 18, 976-985 (1968).

70. KAMOSHITA S.; REED G.B.; AGUILAR M.J. -Axonal dystrophy in a case of Canavan's spongy degeneration.
Neurology (Minneap.) 17, 895-898 (1967).
71. KARLSSON U. -Comparison of myelin period of peripheral and central origin by electron microscopy.
J. Ultrastruct. Res. 15, 451-468 (1966).
72. KARLSSON U.; SCHULZ R.L. -Fixation of the central nervous system for electron microscopy by aldehyde perfusion. 1. Preservation with aldehyde perfusates versus direct perfusion with osmium tetroxide with special reference to membranes and the extracellular space.
J. Ultrastruct. Res. 12, 160-186 (1965).
73. KARLSSON U.; SCHULZ R.L. -Plasma membrana apposition in the central nervous system after aldehyde perfusion.
Nature (Lond.) 201, 1230-1231 (1964).
74. KIDD M. -Some electron microscopical observations on status spongiosus
Acta. neuropath. (Berl.) Suppl. III, 137-144 (1967).
75. KIDD M. -Ultrastructural aspects of status spongiosus.
Brain Edema N.Y. 170. (1967).
76. KLATZO I. -(Presidential address). Neuropathological aspects of brain edema.
J. Neuropath. exp. Neurol. 26, 1-14 (1967).
77. KOLKMANN F.W. -Gliabefunde bei der diffusen und fokal disseminierten Formen der spongiösen Neurodystrophien des frühen Kindesalters.
Acta neuropath. (Berl.) Suppl. IV, 105-108 (1968).
78. KOLKMANN F.W.; VOLZKE E. -Über die spongiösen Dystrophien des Nervensystems im frühen Kindesalter. Die diffuse Form. Typ Canavan.
Z. Kinderheilk. 97, 222-239 (1966).
79. KOLKMANN F.W.; VOLZKE E. -Über die spongiösen Dystrophien des Nervensystems im frühen Kindesalter. 2. Fokal-disseminierte Formen mit Bevorzugung des Hirnstammes (infantiles Wernicke-Syndrom und subakute nekrotisierende Encephalopathie).
Z. Kinderheilk. 98, 287-306 (1967).
80. KRABBE K. -A new familial, infantile form of diffuse brain-sclerosis.
Brain 39, 74-114 (1916).
81. KREUTZBERG G.W.; CARLTON W.W. -Pathogenic mechanism of experimentally induced spongy degeneration.
Acta neuropath. (Berl.) 9, 175-184 (1967).
82. LAMPERT P.W.; SCHOCHET S. -Electron microscopic observations on experimental spongy degeneration of the cerebellar white matter.
J. Neuropath. exp. Neurol. 27, 210-220 (1968).
83. LANGWORTHY O.R. -Development of behaviour patterns and myelinisation of the nervous system in the human fetus and infant.
Contr. Embryol. Carneg. Instn. 139, 3-60 (1933).

84. LEES M.B.;FOLCH-PI J. -A study of some human brains with pathological changes.
J. Folch-Pi (ed) : chemical pathology of the nervous system N. Y.
Pergamon Press 75-82 (1961).
85. LEHNINGER A.L. -Mitochondrial compartmentation and the integration of the energy-yielding reactions.
Lehninger Biochemistry, Worth Publishers Inc. 17, 365-393 (1971).
86. LEHNINGER A.L. -Electron transport and oxidative phosphorylation.
Lehninger Biochemistry, Worth Publishers Inc. 18, 395-416 (1971).
87. LEHNINGER A.L. -The mitochondrion: molecular basis of structure and function.
N. Y. Benjamin Inc. (1964).
88. LEIGH D. -Subacute necrotizing encephalopathy in an infant.
J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. 14, 216-221 (1951).
89. LEWIS E.;HESS H. -Intralaminar distribution of Na-K adenosine triphosphatase in rat cortex.
J. Neurochem. 11, 473-481 (1964).
90. LOKEN A.C. -Vitamin deficiencies.
Minckler's Pathol nerv. syst. 2, 1568-1575 (1971).
91. LUMSDEN C.E. -The neuropathological relationship of multiple sclerosis to human and experimental anoxic and toxic leucoencephalopathies.
Proc. 3rd Int. Cong. Neuropath. Brussels. Excerpta med. (Amst.) Sect. XXVII 27-56 (1957).
92. McMENEMEY W.H.;PALLIS C. -Spongiform encephalopathy in a case of treated chronic anemia.
Livre jubilaire Dr. Ludo van Bogaert. Acta med. belg. 556-570 (1932)
93. MAHLOUJJI M.;KHOSROW D.;MANOUCHEHR K. -Familial spongy degeneration of the brain.
Arch. Neurol. (Chic.) 22, 294-298 (1970).
94. MELLMANN W.;TENENHOUSE A.;GAMBETTI P. -Spongy degeneration of the brain (van Bogaert-Bertrand type) - Probable generalized metabolic disorder.
Pediat. Res. 2, 303-304 (1968).
95. MENKES J.H. -Disturbances of amino acid metabolism.
Minckler's Pathol. nerv. syst. 2, 1273-1280 (1971).
96. MEYER J.E. -Über eine Odemkrankheit des Zentralnervensystems im frühen Kindesalter.
Arch. Psychiat. 185, 35-51 (1950).
97. MONTGOMERY H. -Klippel-Trenaunay-Weber syndrom.
Dermatology 2, 1099 (1967).

98. MORCALDI L.;SALVATI G.;GIORDANO G.G.;GUAZZI G.C. - Idiotie spongieuse familiale (van Bogaert-Bertrand) du type congénital dans une souche non-juive.
Acta Genet. med. (Roma) 18, 142-157 (1969).
99. MULLINS J.F.;NAYLOR D.;REDETSKI J. -The Klippel-Trenaunay-Weber syndrom; naevus vasculosus osteohypertrophicus.
Arch. Derm. 86, 202-206 (1962).
100. NELSON E.;AUREBECK G. -Electron microscopic observations on the leudocystrophies.
Proc. 5th Int. Cong. Neuropath. Excerpta med. (Amst.) (1966).
101. NEVIN S.;McMENEMEY W.H.;BEHRMAN S.;JONES D.P. -Subacute spongi-form encephalopathy. A subacute form of encephalopathy attributable to vascular dysfunction (spongiform cerebral atrophy).
Brain 83, 519-564 (1960).
102. NIESSING K.;VOGELL W. -Elektronmikroskopische Untersuchung über Strukturveränderungen in der Hirnrinde beim Odem und ihre Bedeutung für das Problem der Grundsubstanz.
Z. Zellforsch. 52, 216-237 (1960).
103. NORMAN R.M. -Classification of the leucodystrophies.
Mod. Trends Neurol. D. Williams (ed) 173, (1962). Cité par POSER C.M. dans Minckler's Pathol. nerv. syst. 1, 767-821 (1968).
104. OSETOWSKA E. -Gases-metals.
Minckler's Pathol. nerv. syst. 2, 1638-1651 (1971).
105. PALLIS C.A.;SPILLANE J.D. -A subacute progressive encephalopathy with mutism, hypokinesia, rigidity and myoclonus.
Quart. J. Med. 26, 349-373 (1957).
106. PENTSCHEW A. -Intoxications.
Minckler's Pathol. nerv. syst. 2, 1618-1638 (1971).
107. PINCUS J.H.;ITOKAWA Y.;COOPER J.R. -Enzyme-inhibiting factor in subacute necrotizing encephalomyelopathy.
Neurology (Minneap.) 19, 841-845 (1969).
108. POSER C.M. -Diseases of the myelin sheath: spongy sclerosis.
Minckler's Pathol. nerv. syst. 1, 767-821 (1968) .
109. POSER C.M. -Proc. 3rd Int. Cong. Neuropath. Brussels 106,(1957).
Cité par POSER C.M. dans Minckler's Pathol. nerv. syst. 1, 767-821 (1968) .
110. POSER C.M.;van BOGAERT L.
Acta neurol. belg. 31, 285 (1956). Cité par POSER C.M. dans Minckler's Pathol. nerv. syst. 1, 767-821 (1968).
111. PRILL A. -Régulation osmotique et troubles de l'équilibre hydrique du liquide céphalo-rachidien et du système nerveux central.
Triangle (Fr.) 10, 157-168 (1971).

112. RADERMECKER J. -Le démembrement des scléroses diffuses.
Acta neurol. belg. 57, 498-522 (1957).
113. RAPIN I.;SUZUKI K.;SUZUKI K. -Chemical pathology of spongy degeneration of the white matter.
Neurology (Minneap.) 302. (1967).
114. RICHTER R.B. -Infantile subacute necrotizing encephalopathy with predilection for the brain stem.
J. Neuropath. exp. Neurol. 16, 281-307 (1957).
115. ROBACK H.N.;SHERER H.J. -über die feinere Morphologie des frühkindlichen Gehirns unter besonderer Berücksichtigung der Gliaentwicklung.
Virchows Arch. path. Anat. 294, 365-413 (1935).
116. RORKE L.B.;RIGGS H.E. -Myelination of the brain in the newborn.
Lippincott: Philadelphia (1969).
117. RUSHTON D.I. -Spongy degeneration of the white matter of the central nervous system associated with hyperglycinurie.
J. clin. Path. 21, 456-462 (1968).
118. RUSSELL D.S.;TALLERMAN K.H. -Familial progressive diffuse cerebral sclerosis of infants.
Arch. Dis. Childh. 12, 71-86 (1937).
119. SACKS O.;BROWN W.J.;AGUILAR M.J. -Spongy degeneration of the white matter.
Neurology (Minneap.) 15, 165-171 (1965).
120. SANDER G. -Über die Phenylketonurie.
Thesis Zurich 1951.
121. SCHNECK S.A. -Central pontine myelinolysis.
Minckler's Pathol. nerv. syst. 1, 859-861 (1968).
122. SCHOLZ W. -Histologische und topische Veränderungen und Vulnerabilitätsverhältnisse im menschlichen Gehirn bei Sauerstoffmangel, Ödem und plasmatischen Infiltrationen. I. Problemstellung und feingewebliche Situation.
Z. Neurol. 181, 621-665 (1949).
123. SCHWEDENBERG T.H. -Leucoencephalopathy following carbon monoxide asphyxia.
J. Neuropath. exp. Neurol. 18, 597-608 (1959).
124. SEITELBERGER F. -Discussion.
J. Neuropath. exp. Neurol. 20, 317-318 (1961).
125. SHIRAKI H.;ODA M. -Neuropathology of hepatocerebral disease with emphasis on comparative studies.
Minckler's Pathol. nerv. syst. 1, 1089-1103 (1968).
126. SHIRAKI H.;TAKEUCHI T. -Minamata disease.
Minckler's Pathol. nerv. syst. 2, 1651-1665 (1971).

127. SUZUKI K. -Peripheral nerve lesion in spongy degeneration of the central nervous system.
Acta neuropath. (Berl.) 10, 95-98 (1968).
128. TAKEI Y; SOLITARE G.B. -Infantile spongy degeneration of the central nervous system associated with glycogen storage and markedly fatty liver.
J. Neural. Neurosurg. Psychiat. 35, 11-21 (1972).
129. TARISKA S. -Recent case of familial "idiocy with spongy degeneration of neuraxis".
Proc. 4th Int. Cong. Neuropath. Stuttgart Jacob H. (ed) 3, 75-80 (1961).
130. ULE G. -Feinstruktur der spongiösen Dystrophie der grauen Substanz.
Verh. dtsh. Ges. Path. 52, 142-152 (1968).
131. ULE G. -Zur Ultrastruktur der Astroglia und des Status spongiosus.
Acta neuropath. (Berl.) Suppl. IV, 98-104 (1968).
132. VATES T.S.; BONTING S.L.; OPPELT W.W. -Na-K activated adenosine triphosphatase formation of cerebrospinal fluid in the cat.
Amer.J. Physiol. 206, 1165-1172 (1964).
133. VERHAART W.J.C. -Progressive infantile cortical poliodystrophy.
Minckler's Pathol. nerv. syst. 2, 1404-1410 (1971).
134. VERHAART W.J.C. -Sponzige ontaarting von de hersenen bij. kleinen kindern.
Ned. T. Geneesk 106, 2250-2251 (1962).
135. De VRIES E.; van BOGAERT L.; EDGAR G.W.F. -Nouvelles observations d'idiotie familiale avec dégénérescence spongieuse des centres nerveux (maladie oedémateuse progressive cérébrale de la première enfance).
Rev. neurol. 98, 271-295 (1958).
136. WEGENER K.; KOLKMANN K.W.; REIN H. -Radiographische Untersuchung zur Frage der Bluthirnschrenkfunktion bei experimental ausgelösten spongiösen Encephalopathien. Virchows Arch. path. Anat. Abt. A 345, 352-364 (1968).
137. WHITTAM R.; BLOND D. -Respiratory control by an adenosine triphosphatase involved in active transport in brain cortex.
Biochem. J. 92, 147-158 (1964).
138. WOLFF J.R. -Die Astroglia im Gewebsverband des Gehirns.
Acta neuropath. (Berl.) Suppl. IV, 33-39 (1968).
139. WOLMAN M. -The spongy type of diffuse sclerosis.
Brain 81, 243-247 (1958).
140. WOLMAN M. Harefuah 62, 247 (1962). Cité par POSER C.M. dans Minckler's Pathol. nerv. syst. 1, 767-821 (1968).
141. WORSLEY H.E.; BROOKFIELD R.W.; ELWOOD J.S.; NOBLE R.L.; TAYLOR W.H. -Lactic acidosis with necrotizing encephalopathy in two sibs.
Arch. Dis. Childh. 40, 492-501 (1965).
142. Zu RHEIN G.M.; EICHMAN P.L.; PULETTI F. -Familial idiocy with spongy degeneration of central nervous system of van Bogaert-Bertrand type. Neurology (Minneap.) 10, 998-1006 (1960).

